

# Angine de poitrine en dehors de l'athérosclérose coronarienne

G. Helft, G. Montalescot

*L'athérosclérose est une maladie inflammatoire chronique des grosses artères à localisation intinale, la localisation coronaire étant l'une des plus graves en termes de morbi/mortalité. Si cette athérosclérose coronarienne est de loin la cause la plus fréquente de l'angine de poitrine, il est des cas où l'angor relève d'une autre cause. Ce chapitre fait le point sur les étiologies rares non athéroscléreuses qui sont, soit envisagées avant la coronarographie comme dans les cas d'insuffisance coronarienne fonctionnelle ou de vascularite connue, soit envisagées après la coronarographie comme dans les cas du spasme ou du syndrome X. La multiplicité des causes potentielles ne doit pas occulter la rareté de la fréquence de ces causes par rapport à la fréquence de l'athérosclérose.*

© 2006 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

**Mots clés :** Coronaropathie ; Angor ; Spasme ; Syndrome X ; Embolie coronaire ; Vascularite ; Maladie du greffon ; Insuffisance coronaire fonctionnelle

## Plan

■ Introduction	1
■ Insuffisance coronarienne fonctionnelle	2
Cardiopathies valvulaires acquises	2
Cardiopathies congénitales – hypertension artérielle pulmonaire	2
Cardiomyopathie hypertrophique	2
Hypertrophies cardiaques	2
Embolies pulmonaires et cœur pulmonaire chronique	2
Tachycardies paroxystiques	2
États de choc et hémorragies	2
Anémies	2
Intoxication oxycarbonée aiguë	2
Électrocution	2
■ Spasme coronaire	2
■ Syndrome X	3
■ Anomalies congénitales de la circulation coronaire	3
Anomalies de naissance des artères coronaires à partir de l'aorte	3
Anomalie de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire	4
Fistule coronaire	5
Pont musculaire myocardique	5
Anévrysmes	5
■ Causes mécaniques	5
Embolie coronaire	5
Dissection coronaire	6
Traumatismes de l'artère coronaire	6
■ Maladies coronaires non athéroscléreuses d'évolution progressive	6
Vascularites systémiques	6
Prolifération intinale	7
Accumulation de substances métaboliques	7
Compression extrinsèque des artères coronaires	7
■ Conclusion	7

## ■ Introduction

Bien que les syndromes ischémiques myocardiques (angor d'effort, syndrome coronaire aigu, infarctus du myocarde, mort subite) soient dans la grande majorité des cas en rapport avec une athérosclérose coronaire [1], ils peuvent de temps en temps être la conséquence d'une maladie différente sans rapport avec l'athérosclérose. L'objet de ce chapitre est de faire le point sur les étiologies rares de maladie coronaire qui sont résumées dans le **Tableau 1**. Sans que l'on n'ait à notre disposition de chiffres précis, on sait qu'une plus grande proportion relative des maladies coronaires qui ne sont pas en rapport avec l'athérosclérose existe dans les pays non occidentaux, compte tenu de la moindre diffusion de la maladie coronaire athéroscléreuse. Les étiologies non athéroscléreuses de la maladie coronaire posent des problèmes spécifiques aux cliniciens. En effet, elles surviennent souvent chez des patients chez lesquels la maladie coronarienne est rare, par conséquent non suspectée, éventuellement masquée par une maladie systémique sous-jacente. Les étiologies rares peuvent d'autre part nécessiter des techniques particulières pour leur diagnostic. Enfin, l'histoire naturelle et la

**Tableau 1.**  
Étiologies de l'angor non lié à l'athérosclérose.

Insuffisance coronarienne fonctionnelle
Spasme coronaire
Syndrome X
Anomalies congénitales de la circulation coronaire
Lésions mécaniques de la circulation coronaire
• embolie coronaire
• dissection coronaire
• traumatisme coronaire
Maladies coronaires d'évolution progressive
• vascularites coronaires
• fibrose ou prolifération de l'intima
• accumulation de substances métaboliques
• compression extrinsèque

prise en charge thérapeutique optimale de ces affections sont souvent incomplètement connues. Cependant, dans la mesure où certaines thérapeutiques sont efficaces dans certains cas, il est important de se familiariser au diagnostic et au traitement de ces étiologies non athéroscléreuses de la maladie coronaire.

L'angine de poitrine résulte d'une ischémie myocardique elle-même liée à un déséquilibre entre les besoins en oxygène du myocarde et les apports en oxygène. Les besoins peuvent être accrus par des augmentations de la fréquence cardiaque, de la contrainte pariétale ventriculaire gauche, et de la contractilité. L'angor peut être dû, soit à une augmentation des besoins myocardiques en oxygène, soit à une baisse transitoire de l'apport en oxygène. [2]

## ■ Insuffisance coronarienne fonctionnelle

L'hypoxie myocardique n'est pas toujours la conséquence d'une maladie organique des artères coronaires. Elle peut être liée à une réduction importante du débit cardiaque entraînant une diminution de la perfusion coronaire ou à un trouble de l'hématose comme l'anémie. Dans ce cas de figure, elle est dite fonctionnelle. Dans la pratique clinique, il est important de ne pas méconnaître ces causes qui cumulent alors les signes cliniques propres à l'étiologie en cause et des signes éventuels d'hypoxie myocardique. Il n'est pas rare que l'affection causale révèle une athérosclérose latente jusque-là silencieuse. Les étiologies d'insuffisance coronarienne fonctionnelle comprennent les cardiopathies valvulaires acquises et congénitales, l'embolie pulmonaire massive, le cœur pulmonaire chronique, les tachycardies paroxystiques, les collapsus, les hémorragies massives, les anémies sévères, l'intoxication oxycarbonée aiguë et l'électrocution. [3] Les diverses étiologies possibles justifient en cas d'angor d'avoir un regard de clinicien sur ce symptôme, et également d'utiliser systématiquement son stéthoscope... Le traitement de l'insuffisance coronarienne fonctionnelle est bien entendu essentiellement étiologique.

## Cardiopathies valvulaires acquises

### Rétrécissement aortique

L'angor fait partie des signes cliniques révélateurs de cette affection fréquente qui peut entraîner une insuffisance coronarienne fonctionnelle (à coronaires normales) par une augmentation des besoins en oxygène en rapport avec l'hypertrophie myocardique et une diminution du débit cardiaque. L'angor concerne généralement les rétrécissements aortiques serrés qui justifient une cure chirurgicale. Le diagnostic repose sur la clinique (souffle systolique râpeux) ; le degré de sévérité est apprécié par l'échodoppler cardiaque.

### Autres valvulopathies

Elles sont plus rarement en cause dans l'insuffisance coronarienne fonctionnelle. Dans les insuffisances aortiques importantes avec pression diastolique très basse, il peut exister un angor d'effort ou de repos, souvent nocturne. Il peut s'expliquer par une pression artérielle basse en diastole (période de vascularisation myocardique) ou par des besoins myocardiques en oxygène augmentés par la dilatation et l'hypertrophie ventriculaire gauche. Dans les rétrécissements mitraux serrés compliqués d'hypertension artérielle pulmonaire importante, il peut aussi y avoir de l'angor accompagnant la dyspnée ; ce phénomène est lié à la diminution du débit cardiaque.

## Cardiopathies congénitales – hypertension artérielle pulmonaire

Le rétrécissement aortique congénital, qu'il soit orificiel ou sous-orificiel, entraîne très souvent de l'angor. Le rétrécissement

pulmonaire peut aussi être en cause. Enfin, toutes les hypertensions artérielles pulmonaires, qu'elles soient primitives ou secondaires, peuvent être la cause d'une insuffisance coronarienne fonctionnelle par réduction du débit cardiaque.

## Cardiomyopathie hypertrophique

Cette cardiopathie peut se révéler par des douleurs thoraciques en rapport avec un angor fonctionnel par augmentation des besoins en oxygène en rapport avec l'hypertrophie myocardique ou par ischémie des couches sous-endocardiques. L'angor n'est pas calmé (au contraire) par la trinitrine.

## Hypertrophies cardiaques

Dans ces cas et en particulier dans l'hypertrophie ventriculaire gauche, conséquence fréquente d'une hypertension artérielle ancienne mal contrôlée, l'augmentation de la masse cardiaque n'est pas complètement compensée par la croissance du réseau coronaire. De plus, les forces élevées de compression intramyocardique perturbent la circulation coronaire, tout particulièrement au niveau des couches sous-endocardiques. [4] Dans ces conditions, l'angor d'effort ou de repos est fréquent.

## Embolies pulmonaires et cœur pulmonaire chronique

L'embolie pulmonaire aiguë massive peut s'accompagner d'insuffisance coronarienne fonctionnelle aiguë s'accompagnant d'ischémie électrocardiographique (ECG). De son côté, le cœur pulmonaire chronique, quelle que soit son étiologie, peut s'accompagner de réduction du débit cardiaque responsable d'angor fonctionnel.

## Tachycardies paroxystiques

Les tachycardies paroxystiques, qu'elles soient atriales, nodales ou ventriculaires, peuvent entraîner de l'angor, ce d'autant plus que la fréquence ventriculaire est élevée. L'ECG met souvent en évidence des troubles de la repolarisation postcritique.

## États de choc et hémorragies

Les états de choc avec collapsus circulatoire et les hémorragies massives provoquent des hypoxies myocardiques aiguës avec angor de repos par réduction du débit cardiaque.

## Anémies

Il est important de ne pas méconnaître une anémie par la pratique systématique d'une numération-formule sanguine en cas d'angor. L'angor fonctionnel est dans ce cas lié à une diminution des apports en oxygène au myocarde. Même si la correction de l'anémie permet de faire disparaître l'angor, généralement d'effort, il ne faut pas méconnaître une athérosclérose coronaire sous-jacente qu'il convient de rechercher par un test non invasif comme l'épreuve d'effort.

## Intoxication oxycarbonée aiguë

Dans le cas d'une intoxication sévère, il peut survenir des douleurs angineuses, voire une nécrose myocardique révélant souvent une athérosclérose coronaire sous-jacente.

## Électrocution

Par un mécanisme plurifactoriel associant notamment spasme coronaire et thrombose coronaire, il peut survenir des signes d'ischémie coronaire. Il est vrai que l'on se situe à l'extrême limite de l'insuffisance coronarienne fonctionnelle.

## ■ Spasme coronaire

En 1959, Prinzmetal et al. ont décrit un syndrome inhabituel de douleur thoracique secondaire à de l'ischémie myocardique

qui survenait presque exclusivement au repos, n'était habituellement pas déclenchée par l'exercice physique ou le stress et était associée à un sus-décalage du segment ST à l'ECG. Ce syndrome, maintenant connu sous le nom d'angor de Prinzmetal, ou angor spastique, peut entraîner un infarctus du myocarde ou des troubles du rythme ventriculaire graves. Cet angor de Prinzmetal est lié à un spasme artériel coronaire qui peut survenir sur des artères coronaires athéromateuses ou non. Il entraîne une réduction du flux sanguin myocardique provoquée par le spasme d'artères coronaires épicaudiques.<sup>[5]</sup> Ce spasme provoque une diminution nette, brutale et habituellement transitoire du diamètre d'une artère coronaire épicaudique (ou d'une artère septale) qui survient en l'absence de toute augmentation préalable de la demande myocardique en oxygène, comme pourrait en témoigner l'élévation de la fréquence cardiaque ou de la pression sanguine. La réduction importante du diamètre luminal est généralement focale et ne touche qu'un seul site. Il a été suggéré que l'un des mécanismes en cause dans l'angor spastique comprend une atteinte endothéliale, ce qui explique l'absence de frontière hermétique nosologique et clinique entre l'angor spastique et l'angor sur athérosclérose habituelle.<sup>[6]</sup> L'hypothèse la plus fréquemment admise est l'existence d'une minime lésion endothéliale induisant un spasme coronaire par la libération de substances vasoconstrictives et la diminution d'efficacité des vasodilatateurs comme l'*endothelium-derived relaxing factor* (EDRF). Une suspicion de spasme coronaire justifie une coronarographie pour détecter un athérome coronaire sous-jacent. Le diagnostic de certitude du spasme coronaire est angiographique et fait souvent appel à des tests de provocation. En l'absence de sténose coronaire significative, le diagnostic de spasme est affirmé par la positivité d'un test au Méthergin® (méthylergométrine) qui est le test le plus fréquemment utilisé : c'est un test qui a des contre-indications : lésions instables, sténose du tronc commun, multilésions sévères. L'injection se fait par voie intraveineuse durant la coronarographie et la levée immédiate du spasme est réalisée par de fortes doses intracoronaires de dérivés nitrés ou de molsidomine. La survenue élective de l'angor de Prinzmetal se situe entre 4 heures et 8 heures du matin ou le soir vers 22 heures. La crise typique de Prinzmetal est intense, prolongée sur plusieurs minutes et peut s'accompagner de malaise, de syncope, voire d'arrêt cardiaque liés à un spasme coronaire occlusif avec pause cardiaque ou fibrillation ventriculaire (souvent c'est la coronaire droite qui est en cause). Le diagnostic de spasme est effectué par l'enregistrement électrique pendant une crise ou lors d'un monitoring Holter d'une grande onde de sus-décalage du segment ST englobant l'onde T avec une augmentation de l'amplitude de l'onde R. Cette anomalie en rapport avec l'occlusion coronaire aiguë est transitoire et n'est généralement pas suivie de nécrose myocardique. Le traitement du spasme coronaire sur vaisseau angiographiquement normal repose essentiellement sur la prescription d'inhibiteurs calciques à fortes doses. Il est important de couvrir les périodes du nyctémère pendant lesquelles surviennent les crises. Les dérivés retard sont à cet égard intéressants. Il faut également savoir qu'un agent antimitotique, le 5-fluorouracile, est accusé de provoquer des spasmes coronaires et d'entraîner des crises d'angine de poitrine.<sup>[7]</sup>

## ■ Syndrome X

La terminologie du syndrome X concerne des patients qui ont de l'angine de poitrine, une réponse positive aux tests de provocation de l'ischémie silencieuse et des coronaires angiographiquement normales.<sup>[8]</sup> Le diagnostic se porte après exclusion des causes cardiaques et extracardiaques de douleurs thoraciques d'allure angineuse. La physiopathologie de ce syndrome est débattue, l'atteinte de la microvascularisation est cependant souvent en cause. Chez certains, il existe une sensibilité anormale à la douleur. Un déséquilibre sympathovagal avec prédominance sympathique chez d'autres a également été envisagé. Ce syndrome touche préférentiellement les femmes après la ménopause chez lesquelles le traitement

antiangineux habituel n'est pas souvent efficace. Le pronostic est excellent, la survie n'est cependant pas affectée et la dégradation au cours du temps de la fonction ventriculaire est rarement décrite.<sup>[9]</sup> Chez les patients ayant ce syndrome X chez lesquels l'ischémie est prouvée par des tests non invasifs, une tentative de traitement anti-ischémique avec des dérivés nitrés et des bêtabloquants est logique, mais la réponse à ce traitement est souvent mauvaise.<sup>[10]</sup> Les inhibiteurs calciques sont efficaces pour réduire la fréquence et la sévérité de l'angor et améliorer la tolérance chez ces patients.

Le syndrome X apparaît comme un diagnostic d'élimination. On ne devrait considérer comme porteurs d'un syndrome X que les patients présentant les critères suivants : douleurs angineuses, ischémie myocardique objectivée, soit par épreuve d'effort, soit par épreuve de stress, absence d'hypertrophie ventriculaire gauche, d'hypertension et de valvulopathie, coronarographie strictement normale avec exclusion des cas comportant des irrégularités ou sténose non significative (inférieure à 50 %) et absence de spasme spontané ou provoqué (test à la méthylergométrine négatif). L'association de douleurs angineuses d'effort, d'épreuve d'effort positive et de coronarographie normale caractériserait seulement le syndrome X probable. Si l'on y ajoute une deuxième preuve d'ischémie myocardique comme une scintigraphie anormale, on peut parler de syndrome X vrai. En tout état de cause, il faut d'une part une certitude d'ischémie myocardique et d'autre part une absence d'étiologie évidente à cette ischémie. La synthèse des données de la littérature est difficile du fait de la disparité des critères de choix de population des patients. Sur le plan étiologique, l'existence d'une ischémie associée à des coronaires épicaudiques normales évoque une anomalie de la microcirculation. Plusieurs travaux ont fait état de la diminution de la réserve coronaire chez ces patients ;<sup>[11]</sup> il pourrait exister des sténoses des petits vaisseaux responsables de la baisse de la réserve coronaire. Des études anatomopathologiques ont montré dans certains cas des modifications à type de prolifération myo-intimale au niveau de la microcirculation.<sup>[12]</sup> L'autre possibilité est l'existence d'un tonus vasculaire anormal au niveau des artérioles non visibles à l'angiographie.

## ■ Anomalies congénitales de la circulation coronaire

Il existe des variations anatomiques des artères coronaires en termes d'origine et de distribution, chez environ 1 à 2 % de la population. Ces anomalies peuvent rendre la visualisation angiographique des artères coronaires plus difficile et peuvent par ailleurs augmenter le risque traumatique coronaire lors d'une chirurgie cardiaque. De plus, dans de rares cas, certaines anomalies coronaires peuvent parfois entraîner une authentique ischémie myocardique.<sup>[13]</sup> La présence de symptôme d'ischémie myocardique dépend de la direction du flux coronaire au repos et de l'altération du flux lors de l'exercice, altération en rapport dans certains cas avec un vol coronaire. Dans les cas où il existe une ischémie documentée, il peut être nécessaire de recourir à une correction chirurgicale.

## Anomalies de naissance des artères coronaires à partir de l'aorte

Dans la circulation coronaire habituelle dite normale, l'artère coronaire droite naît d'un ostium situé dans le sinus droit de Valsalva, la coronaire gauche naissant d'un ostium situé dans le sinus gauche de Valsalva. Il existe des variations anatomiques sans conséquence : ce sont la présence d'ostia coronaires qui sont situés de façon anormalement haute ou basse et la présence d'ostia séparés pour l'interventriculaire antérieure et la circonflexe ou pour l'artère coronaire droite et sa branche du conus. Ces anomalies n'entraînent pas d'ischémie. Au contraire, d'autres anomalies de naissance des artères coronaires sont des causes potentielles d'ischémie myocardique même en l'absence d'athérosclérose coronaire.

## Naissance coronaire dans le sinus controlatéral

Quand une artère coronaire naît du sinus controlatéral de Valsalva, le vaisseau doit traverser la base du cœur pour atteindre son territoire de distribution. Dans ce cas, son trajet sera, soit antérieur à l'aorte et à l'artère pulmonaire, soit se situera entre l'aorte et l'artère pulmonaire ou bien se situera en arrière de ces deux vaisseaux (Fig. 1). L'angle aigu entre l'origine de l'artère coronaire naissant de l'aorte et l'aorte peut entraîner un rétrécissement anatomique ou fonctionnel de la partie proximale de la coronaire dont la naissance est anormale. Si le trajet de la coronaire se situe entre l'aorte et l'artère pulmonaire, il existe un risque additionnel d'ischémie par compression vasculaire, ce d'autant qu'il existe une hypertension artérielle pulmonaire. C'est le cas d'une coronaire gauche naissant du sinus droit de Valsalva avec un passage de la partie proximale de la coronaire gauche entre l'aorte et l'artère coronaire. Cette anomalie est associée à un risque augmenté de décès cardiaque lié à l'effort chez de jeunes patients. Des séries autopsiques de patients décédés de mort subite à l'exercice, sans maladie coronaire, ont montré une incidence élevée de cette anomalie. Il n'en reste pas moins que l'anomalie de naissance anormale la plus fréquente est la naissance de l'artère circonflexe à partir, soit du sinus droit de Valsalva, soit à partir de l'artère coronaire droite proximale ; cette anomalie n'entraîne pas d'angor.

## Artère coronaire unique

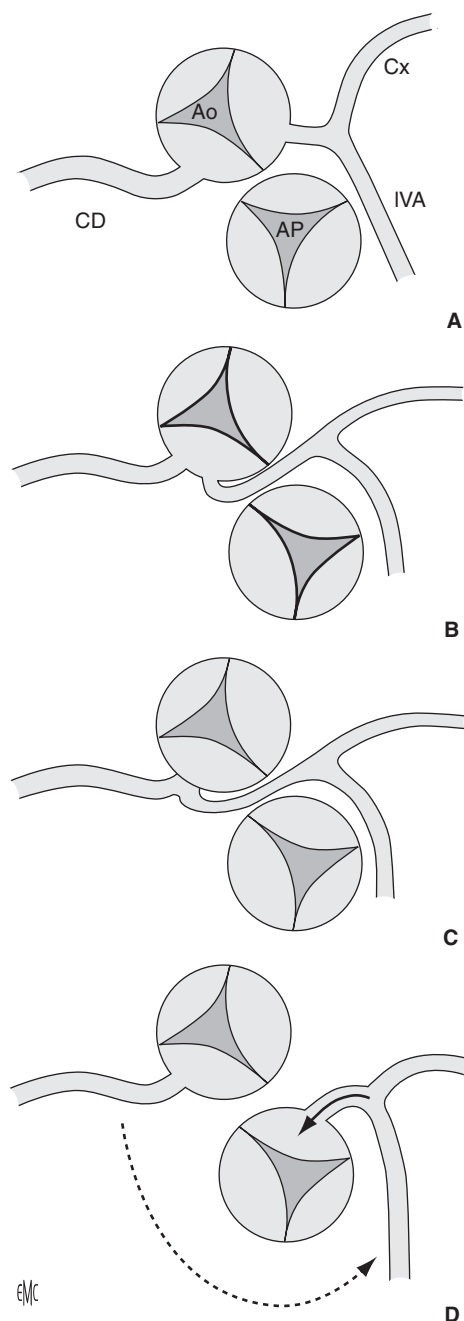
La vascularisation coronaire provenant d'un seul vaisseau avec un seul ostium est une anomalie coronaire rare. [14] Un pourcentage important de ces patients est porteur d'une autre anomalie cardiaque congénitale associée comme une tétralogie de Fallot, ou une transposition des gros vaisseaux. Il peut exister une artère coronaire unique naissant du sinus gauche ou du sinus droit. Tout comme dans les anomalies de naissance décrites dans le paragraphe précédent, il peut exister des risques d'angulation ou de compression de cette artère lorsqu'un segment artériel passe entre les gros vaisseaux. D'autre part, l'ensemble du myocarde étant vascularisé par une seule artère coronaire, une thrombose coronaire se développant sur une plaque d'athérosclérose proximale occasionne souvent un syndrome coronaire aigu aux conséquences dramatiques. Cette anomalie très rare peut ne pas exposer à une ischémie myocardique et être silencieuse tout au long de la vie.

## Atrésie de l'ostium coronaire

Il s'agit d'une anomalie coronaire très rare qui peut être associée à une hypoplasie d'une artère coronaire proximale. Dans le cas d'une atrésie du tronc commun de la coronaire gauche, la circulation coronaire se fait à partir de la coronaire droite de façon controlatérale vers la coronaire gauche fantomatique. [15]

## Anomalie de naissance des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire

La naissance d'une artère coronaire à partir d'une artère pulmonaire est une anomalie peu fréquente mais très sévère. [13] Dans plus de 90 % des cas, il s'agit d'une artère coronaire gauche qui naît de l'artère pulmonaire, généralement du sinus pulmonaire postérieur gauche. Plus rarement, la naissance pulmonaire à la fois de la coronaire gauche et de la coronaire droite à partir de l'artère pulmonaire conduit à la mort dans la période néonatale. Lorsque la pression dans l'artère pulmonaire diminue dans les premières semaines de la vie, la perfusion d'une artère coronaire naissante de l'artère pulmonaire diminue et le territoire de perfusion de cette artère coronaire anormale devient ischémique, sauf si une circulation collatérale adéquate à partir de l'artère controlatérale s'est développée. Une angine de poitrine ou de l'insuffisance cardiaque avec insuffisance mitrale peut se développer avec ou non la constitution d'un infarctus. En l'absence d'une correction chirurgicale, ce syndrome a une mortalité très élevée au cours de la première année



**Figure 1.** Schéma montrant des anomalies de naissance des artères coronaires.

**A.** Anatomie normale avec origine de la coronaire droite (CD) à partir du sinus de Valsalva droit et origine de la coronaire gauche à partir du sinus de Valsalva gauche. Sont représentées l'aorte (Ao), l'artère pulmonaire (AP), l'artère interventriculaire antérieure (IVA) et l'artère circonflexe (Cx).

**B.** Anomalies de l'origine de l'artère coronaire gauche naissant du sinus de Valsalva droit avec passage du tronc commun de la coronaire gauche entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

**C.** Artère coronaire unique naissant du sinus de Valsalva droit avec passage du tronc commun de la coronaire gauche entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

**D.** Naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire montrant le développement d'un flux collatéral (flèche en pointillé) à partir de la coronaire droite, et le shunt gauche-droite associé vers l'artère pulmonaire (flèche pleine).

de vie. Dans les cas où une circulation collatérale coronaire se met en place, il existe un changement de direction du flux sanguin dans les artères coronaires avec la constitution d'un shunt gauche-droite vers l'artère pulmonaire. Le diagnostic peut être évoqué en présence d'un souffle continu systolodiastolique entendu dans la région parasternale gauche. L'ECG peut montrer une onde Q en D1 et aVL. Le diagnostic est établi lors



de la coronarographie qui montre une volumineuse artère coronaire droite qui irrigue le réseau gauche et montre un passage du produit de contraste dans l'artère pulmonaire. Il existe différentes méthodes chirurgicales de correction de cette anomalie comprenant notamment la réimplantation du vaisseau coronaire naissant de l'artère pulmonaire à partir de l'aorte.

## Fistule coronaire

Il s'agit d'une anastomose directe entre un tronc artériel coronaire et une cavité cardiaque ou un vaisseau (veine cave supérieure, sinus coronaire ou artère pulmonaire) qui représente l'anomalie des artères coronaires avec répercussion hémodynamique la plus fréquente. Les fistules à partir de l'artère coronaire droite sont légèrement plus fréquentes que celles à partir de l'artère coronaire gauche. La grande majorité des fistules se drainent dans la circulation veineuse et par ordre de fréquence décroissante dans le ventricule droit, l'oreillette droite, l'artère pulmonaire, le sinus coronaire et la veine cave supérieure. Il existe aussi quelques fistules se drainant dans la circulation artérielle (oreillette gauche et ventricule gauche). L'artère coronaire est généralement très dilatée au niveau proximal par rapport à la fistule, le flux à travers la fistule pouvant être beaucoup plus important que le flux parvenant au myocarde. Quand la fistule se draine dans la circulation veineuse, il peut y avoir un shunt gauche-droite significatif. La présence d'une fistule coronaire peut entraîner une ischémie myocardique par un phénomène de « vol coronaire ». L'examen clinique trouve souvent un souffle continu qui révèle l'anomalie. La majorité des patients qui ont une fistule coronaire sont asymptomatiques. Mis à part l'angine de poitrine et l'infarctus du myocarde, les autres signes plus rarement révélateurs d'une fistule peuvent être de l'insuffisance cardiaque, une endocardite bactérienne ou la rupture de la fistule. La fermeture spontanée d'une fistule est un événement rare, ce qui plaide en faveur d'un geste réparateur chez les jeunes patients. À côté de la chirurgie, il existe des méthodes alternatives de fermeture transcutanée par cathétérisme interventionnel qui donnent de très bons résultats. [16]

## Pont musculaire myocardique

Des segments intramyocardiques des gros troncs des artères coronaires, particulièrement de l'artère interventriculaire antérieure, peuvent être soumis à une compression systolique ou *milking syndrome*. Alors que des segments intramyocardiques sur les artères coronaires sont rapportés dans environ 20 % des cas à l'autopsie cardiaque, une compression systolique à l'angiographie n'est rapportée que dans environ 0,5 % des patients bénéficiant d'une angiographie coronaire pour douleurs thoraciques. Dans la plupart des cas, la compression coronaire est bénigne, mais quand un long segment est le siège d'une compression systolique importante (supérieure à 25 % du diamètre systolique), une ischémie peut être objectivée même en l'absence d'athérosclérose documentée. Il n'en reste pas moins vrai que le flux coronaire étant maximal dans la diastole, on comprend mal que la seule compression systolique entraîne de l'ischémie. Cependant, la compression systolique pourrait favoriser le spasme. Si une authentique ischémie myocardique est objectivée en l'absence d'une autre anomalie coronaire, excepté la présence de cette compression systolique, il peut être nécessaire de traiter ce pont myocardique. Si les traitements médicamenteux habituels ne peuvent contrôler les symptômes en rapport avec un pont systolique, un pontage aortocoronaire (exceptionnellement) ou la mise en place d'un stent coronaire peut être nécessaire [17].

## Anévrismes

L'anévrisme artériel coronaire est retrouvé chez 1,5 % des patients autopsiés ou ayant eu une angiographie coronaire. [18] Il peut être congénital dans de rares cas, même si le plus souvent il relève d'une cause acquise. Il est plus fréquent chez



**Figure 2.** Lésions anévrysmales de l'artère coronaire gauche.

l'homme que chez la femme. Son origine est variable, mais le plus souvent athéroscléreuse. Les autres étiologies sont les dissections, les traumatismes, les vascularites, les embolies mycotiques, la syphilis, la maladie de Kawasaki, voire des causes métaboliques (comme l'hyperhomocystéinémie). Il s'agit d'un nodule de taille variable (Fig. 2), siégeant le plus souvent au voisinage d'une bifurcation artérielle. Il est souvent partiellement thrombosé. Il représente souvent une forme d'athérosclérose avec remodelage vasculaire positif qui prévient le rétrécissement de la lumière vasculaire mais qui peut être le siège de phénomènes thrombotiques et/ou emboliques. Les étiologies non athéroscléreuses sont minoritaires mais peuvent aussi induire une ischémie par un mécanisme de thrombose in situ. Le diagnostic nécessite l'imagerie, généralement la coronarographie. La rupture est un événement très rare.

## ■ Causes mécaniques

### Embolie coronaire

Les artères coronaires sont relativement bien protégées des embolies coronaires d'origine cardiaque en raison de la position des ostia coronaires. En effet, ceci s'explique par l'angulation entre l'ostium coronaire et le flux de l'aorte et par la position rétrosgmoïdienne de l'ostium pendant la systole. Lorsqu'une embolie coronaire se produit, la gravité clinique dépend de la taille du thrombus et du site d'occlusion intrac coronaire. De petites embolies peuvent entraîner une occlusion d'une branche distale des artères coronaires (le plus souvent de l'artère interventriculaire antérieure) entraînant une petite nécrose myocardique. La majorité de ces nécroses myocardiques seraient asymptomatiques. Les embolies coronaires plus importantes sont moins fréquentes mais entraînent généralement des infarctus du myocarde qui sont symptomatiques. Le tableau clinique est souvent dramatique car le réseau artériel coronaire est dépourvu de circulation collatérale efficace.

Il est important d'évoquer le diagnostic d'embolie coronaire devant une douleur thoracique prolongée chez les patients souffrant d'une cardiopathie emboligène comme les valvulopathies mitrales. Les embolies coronaires sont le plus souvent thrombotiques mais peuvent également comprendre des embolies de fragments de tumeur. Si l'embolie est de nature thrombotique, elle peut provenir de l'oreillette gauche (exemple du rétrécissement mitral en arythmie complète par fibrillation auriculaire), du ventricule gauche (après un gros infarctus) ou d'une valve ou prothèse valvulaire. Les embolies coronaires peuvent également être calcaires (rétrécissement aortique calcifié, lors d'un cathétérisme), athéromateux ou de cholestérol (plaque d'athérome), gazeux (après ponction pleurale, insufflation de pneumothorax, tentative d'avortement), graisseux (après fractures multiples, chirurgie osseuse), voire des embolies caséuses, mycosiques, néoplasiques. Le diagnostic d'embolie

coronaire peut être difficile en dehors de circonstances étiologiques évocatrices. Il est plus facile quand l'embolie coronarienne survient chez un sujet porteur par exemple d'une endocardite infectieuse aortique.

## Dissection coronaire

La dissection coronaire s'accompagne d'une hémorragie intrapariétale. Le diagnostic de dissection coronaire est porté à l'angiographie montrant une extravasation intrapariétale de produit de contraste, une déchirure intinale ou une disparition retardée du produit de contraste. Les dissections coronaires sont thrombogènes et peuvent entraîner un infarctus du myocarde plus ou moins étendu. Les dissections des artères coronaires peuvent exister par extension d'une dissection de l'aorte de la racine aortique (dissection secondaire) ou être limitées à l'artère coronaire (dissection primaire). Les dissections primaires peuvent être la conséquence d'une angiographie coronaire ou d'une angioplastie coronaire, d'une chirurgie cardiaque ou d'un traumatisme cardiaque, mais peuvent également être spontanées, en particulier chez la femme dans la période péri-partum.<sup>[19]</sup> C'est souvent l'interventriculaire antérieure qui est atteinte dans sa portion proximale dans le cas de dissections spontanées. En cardiologie interventionnelle, avant l'ère du *stenting* quasi systématique, des dissections coronaires plus ou moins évidentes angiographiquement survenaient dans environ 30 % des cas lors des dilatations au ballon. Le risque de thrombose coronaire dans les heures suivant la procédure est à prendre en compte car il atteignait 2 à 3 % des patients. Dans un certain nombre de cas, la dissection pouvait cicatriser spontanément dans les mois suivant l'angioplastie, le vaisseau recouvrant un aspect angiographiquement normal.

## Traumatismes de l'artère coronaire

Les traumatismes coronaires peuvent être dus à un traumatisme thoracique non pénétrant mais violent (avec syncope immédiate fréquente) qui résulte souvent d'un accident de la voie publique (mais aussi coup de pied de cheval, écrasement de poitrine). Ce traumatisme coronaire peut entraîner une nécrose myocardique, soit en rapport avec une contusion myocardique directe, soit en rapport avec une blessure de l'artère coronaire entraînant elle-même un thrombus coronaire.<sup>[20]</sup> Ce thrombus peut être la conséquence d'une dissection, d'une thrombose ou d'une rupture d'artère coronaire. Une fistule coronaire ou un anévrysme peuvent être des conséquences tardives du traumatisme. L'ECG montrant la constitution d'un infarctus du myocarde ne permet pas de faire la différence entre une occlusion coronaire et une contusion myocardique. La distinction est faite par une angiographie coronaire en urgence suivie le cas échéant par une revascularisation. Le traumatisme pénétrant ou vulnérant peut entraîner une lacération directe d'une artère coronaire et dans certains cas entraîne un infarctus du myocarde. Une telle blessure provoquée par un poignard ou un bal de petit calibre entraîne en fait souvent la constitution d'une tamponnade. L'interventriculaire antérieure et la coronaire droite sont les artères les plus fréquemment touchées. La dilacération d'une petite artère coronaire peut être traitée par simple ligature sans entraîner d'infarctus du myocarde important, ce qui n'est pas le cas lorsqu'un vaisseau coronaire plus important est intéressé. Dans ce cas, un pontage aortocoronaire en urgence est nécessaire. L'apparition d'un souffle continu quelques jours à quelques mois après un traumatisme thoracique doit faire suspecter l'apparition d'une fistule coronaire.

Des traumatismes d'une artère coronaire peuvent également être induits, dans de rares cas, par un cathétérisme cardiaque et plus particulièrement par une sonde porteuse d'angioplastie dans le cas d'une procédure coronaire interventionnelle. Dans la plupart des cas, un *stenting* de l'artère coronaire proximale permet le rétablissement du flux coronaire normal et la couverture de la dissection coronaire.

## ■ Maladies coronaires non athéroscléreuses d'évolution progressive

Un rétrécissement coronaire non athéroscléreux peut être secondaire à une vascularite artérielle coronaire, à une fibrose ou à une prolifération intinale, à l'accumulation anormale de substances métaboliques ou à la compression extrinsèque d'une artère coronaire. Les critères cliniques, voire angiographiques, de la cardiopathie induite ne permettent généralement pas de faire la différence avec un processus athéroscléreux. C'est le contexte général du patient qui permet de suspecter l'étiologie.

### Vascularites systémiques

#### Périartérite noueuse

Il s'agit d'une vascularite systémique nécrosante qui touche les artères de petit et moyen calibres et dont la prévalence est la plus importante chez l'homme entre 30 et 60 ans. Certains cas seraient en relation avec une hépatite B, une allergie ou un abus d'amphétamines. L'affection se manifeste de façon polymorphe. Il existe souvent une atteinte de l'état général avec poussées fébriles irrégulières, hyperleucocytose et éosinophilie associées ou non à des signes neurologique, rénal, et une hypertension artérielle. L'atteinte coronaire incluant une atteinte de la microvascularisation est fréquente, la formation d'un anévrysme coronaire n'est pas rare.<sup>[21]</sup>

#### Lupus érythémateux systémique

Il s'agit d'une affection chronique multiviscérale affectant préférentiellement la femme entre 20 et 40 ans. Elle peut entraîner une péricardite ou une myocardite avec douleurs thoraciques et modifications électriques correspondantes. Le lupus peut également se compliquer d'un infarctus, même en l'absence des facteurs de risque habituels. Dans la mesure où ces patients sont souvent traités par des corticoïdes, il est difficile de faire la part des choses entre une athérosclérose banale accélérée par la corticothérapie et une artérite coronaire spécifique. L'athérosclérose survient de façon prématurée chez les patients porteurs d'un lupus qui est un facteur de risque indépendant de la maladie coronarienne.<sup>[22]</sup>

#### Granulomatose de Wegener

Il s'agit d'une vascularite nécrosante qui touche surtout les voies respiratoires et le rein. Les complications cardiaques sont rares dans la granulomatose de Wegener (de l'ordre de 10 %). Une nécrose fibrinoïde des artères coronaires de petite taille a été décrite.

#### Maladie de Takayasu

La maladie de Takayasu affecte de façon prédominante la femme d'origine orientale. Il s'agit d'une vascularite chronique à type de panartérite granulomateuse intéressant essentiellement l'aorte et ses branches principales et s'associant par conséquent parfois à une diminution d'amplitude des pouls périphériques. L'atteinte des ostia coronaires et des segments proximaux des coronaires peut se voir.<sup>[23]</sup>

#### Maladie de Kawasaki

Il s'agit d'une maladie fébrile aiguë qui touche les nouveau-nés et les jeunes enfants. Elle associe une conjonctivite amicrobienne, un érythème pharyngé, une réaction desquamative des extrémités et des adénopathies cervicales. Chez plus de 20 % des patients, une vascularite touche les artères coronaires et entraîne des anévrysmes des artères coronaires, des thromboses et des sténoses cicatricielles.<sup>[24]</sup> L'étiologie de cette maladie semble immunologique mais reste inconnue. La gravité de cette pathologie résulte de la survenue d'une ischémie myocardique ou d'une arythmie. Les complications coronaires graves de cette

affection sont la cause la plus répandue de maladie coronaire chez l'enfant. L'incidence des séquelles coronaires graves est relativement basse (2 à 3 % des patients avec une maladie de Kawasaki) mais dès lors qu'un infarctus du myocarde survient chez l'enfant, la mortalité est élevée. La revascularisation coronaire par l'artère mammaire interne pédiculée donne de bons résultats avec un suivi prolongé. [25]

## Infections

La syphilis est une maladie infectieuse pouvant intéresser les artères coronaires. [26] Il s'agit d'une étiologie actuellement exceptionnelle cependant compte tenu du traitement initial anti-infectieux. L'atteinte coronaire due à la syphilis cardiovasculaire tertiaire est ostiale et peut intéresser l'une ou les deux artères coronaires. De surcroît, elle peut intéresser l'aorte ascendante (en fait, l'atteinte coronaire n'est qu'une localisation de l'aortite syphilitique sus-sigmoïdienne) et la valve aortique. Les autres infections donnant des artérites coronaires sont encore plus rares, citons des infections à salmonelles, la tuberculose et la lèpre.

## Prolifération intinale

### Radiations ionisantes

Les radiations ionisantes à doses thérapeutiques, telles que celles employées dans la maladie de Hodgkin, peuvent entraîner une péricardite ou une fibrose myocardique au niveau cardiaque. Les traitements par irradiations peuvent également accélérer le développement d'une athérosclérose coronaire. [27] L'athérosclérose peut se manifester, soit très précocement, soit de façon très tardive après l'irradiation. La relation entre la dose d'irradiation et l'athérosclérose coronaire n'est pas parfaitement établie.

### Transplantation cardiaque

La maladie du greffon (athérosclérose coronaire du cœur greffé) est une des causes les plus fréquentes de dysfonction myocardique du cœur transplanté. La physiopathologie de cette athérosclérose est cependant imparfaitement élucidée. Il est possible qu'une lésion intinale initiale résultant d'un rejet immunologique soit à l'origine d'une cascade d'événements cellulaires entraînant le développement d'une athérosclérose accélérée. En dépit de lésions coronaires sténosantes, l'absence d'angor qui s'explique par la dénervation cardiaque complique le dépistage de la maladie du greffon. Compte tenu de la difficulté des tests non invasifs pour la détection et l'interprétation d'une ischémie sur des cœurs transplantés, des angiographies coronaires itératives sont généralement réalisées. [28]

## Accumulation de substances métaboliques

Les maladies comme les mucopolysaccharidoses (telles la maladie de Hunter et de Hurler), des gangliosidoses (telle la maladie de Fabry) comportent des accumulations importantes de substances métaboliques pouvant, dans de rares cas, se déposer au niveau de la paroi vasculaire des artères coronaires. De la même façon, dans l'amyloïdose, des dépôts peuvent exister au niveau de la paroi vasculaire et favoriser la constitution de nécroses myocardiques focales.

## Compression extrinsèque des artères coronaires

Une compression extrinsèque des artères coronaires peut entraîner un rétrécissement progressif de la lumière coronaire. Elle a été rapportée chez des patients présentant des anévrysmes du sinus de Valsalva et chez des patients présentant des tumeurs médiastinales. [29]

## Conclusion

La multiplicité des étiologies potentielles de l'angor qui ont été abordées dans ce chapitre ne doit pas occulter le fait que la

première cause de l'angor reste de loin l'athérosclérose coronaire. Dans les cas où la douleur thoracique évocatrice d'angor s'associe à une coronarographie normale, la tentation de recourir au diagnostic de syndrome X est forte. Il faut cependant, avant d'évoquer ce diagnostic, démontrer une ischémie par un test non invasif et éliminer un spasme coronaire.

Les étiologies congénitales et celles en rapport avec une artérite coronaire sont très rares mais méritent d'être connues. Les angors en rapport avec une hypertrophie ventriculaire gauche doivent rester un diagnostic d'élimination. Les angors en rapport avec une insuffisance coronaire fonctionnelle due à une valvulopathie généralement évoluée ne devraient, quant à eux, pas poser de problème diagnostique compte tenu de leur séméiologie.

## Références

- [1] Zaman AG, Helft G, Worthley SG, Badimon JJ. The role of plaque rupture and thrombosis in coronary artery disease. *Atherosclerosis* 2000;**149**:251-66.
- [2] Schwartz GG, Karliner JS. Pathophysiology of chronic stable angina. In: Fuster V, Ross R, Topol EJ, editors. *Atherosclerosis and coronary artery disease*. Philadelphia: JB Lippincott; 1996. p. 1389-400.
- [3] Vacheron A, Le Feuvre C, Di Mattéo J. *Cardiologie*. Paris: Expansion Scientifique Publications; 1999.
- [4] Eng C, Sonnenblick EH. More problems for the coronary circulation in the hypertrophy? *J Am Coll Cardiol* 1987;**10**:63-5.
- [5] Maseri A, Mimmo R, Chierchia S, Marchesi C, Pesola A, L'Abbate A. Coronary spasm as a cause of acute myocardial ischemia in man. *Chest* 1975;**68**:625-33.
- [6] Tabone X, Helft G, Vacheron A. A rare course of spastic angina with normal coronary arteries. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* 1993;**42**:351-4.
- [7] Ferrari E, Taillan B, Tibi T, Darmon JP, Gibelin P, Chichmanian RM, et al. Cardiac toxicity of fluoro-uracil. Typical and atypical aspects. A propos of 8 cases. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* 1992;**4**:191-5.
- [8] Kemp Jr. HG. Syndrome X revisited. *J Am Coll Cardiol* 1991;**17**:507-8.
- [9] Kaski JC, Rosano GM, Collins P, Nihoyannopoulos P, Maseri A, Poole-Wilson PA. Cardiac syndrome X: clinical characteristics and left ventricular function. Long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol* 1995;**25**:807-14.
- [10] Cannon RO. The sensitive heart: a syndrome of abnormal cardiac pain perception. *JAMA* 1995;**273**:883-9.
- [11] Cannon 3<sup>rd</sup> RO, Schenke WH, Maron BJ, Tracy CM, Leon MB, Brush Jr. JE, et al. Differences in coronary flow and myocardial metabolism at rest and during pacing between patients with obstructive and patients with nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1987;**10**:53-62.
- [12] Opherk D, Zebe H, Weihe E, Mall G, Durr C, Gravert B, et al. Reduced coronary dilatory capacity and ultrastructural changes of the myocardium in patients with angina pectoris by normal coronary arteriograms. *Circulation* 1981;**63**:817-25.
- [13] Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Angiographic aspect. *Circulation* 1978;**58**:25-34.
- [14] Iyisoy A, Kursaklioglu H, Barcin C, Barindik N, Kose S, Demirtas E. Single coronary artery with anomalous origin of the right coronary artery as a branch from the left anterior descending artery: a very rare coronary anomaly. *Heart Vessels* 2002;**16**:161-3.
- [15] Musiani A, Cernigliaro C, Sansa M, Maselli D, De Gasperi C. Left main coronary artery atresia: literature review and therapeutical considerations. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;**11**:505-14.
- [16] Qureshi SA, Tynan M. Catheter closure of coronary artery fistulas. *J Interv Cardiol* 2001;**14**:299-307.
- [17] Stables RH, Knight CJ, McNeill JG, Sigwart U. Coronary stenting in the management of myocardial ischaemia caused by muscle bridging. *Br Heart J* 1995;**74**:90-2.
- [18] Glickel SZ, Maggs PR, Ellis Jr. FH. Coronary artery aneurysm. *Ann Thorac Surg* 1978;**25**:372-6.
- [19] Dhawan R, Singh G, Fesniak H. Spontaneous coronary artery dissection: the clinical spectrum. *Angiology* 2002;**53**:89-93.
- [20] Fang BR, Li CT. Acute myocardial infarction following blunt chest trauma. *Eur Heart J* 1994;**15**:705-7.
- [21] Bletry O, Godeau P, Charpentier G, Guillemin L, Herremans G. Cardiac manifestations of periarteritis nodosa. Incidence of non-hypertensive cardiomyopathy. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1980;**73**:1027-36.